Lane Medical Library

Ein Fall von Encephalocele sincipitalis nasoethmoidalis, compliciert durch ein fibromatöses Lymphangiom.

INAUGURAL-DISSERTATION

WELCHE

ZUR ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN UND CHIRURGIE

MIT ZUSTIMMUNG

DER MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT ZU BERLIN

am 9. Mai 1899

NEBST DEN ANGEFÜGTEN THESEN

ÖFFENTLICH VERTHEIDIGEN WIRD

DER VERFASSER

Isidor Grosser

aus Prenzlau (Uckermark).

OPPONENTEN:

Herr Dr. med. Julius Herzfeld, prakt. Arzt.
- Dr. med. Max David, prakt. Arzt.
- Cand. med. Hans Walter.

BERLIN.

Buchdruckerei von Gustav Schade (Otto Francke).

Linienstrasse 158.

Meinem Vater

in treuer Liebe und Dankbarkeit

zu seinem

vierzigjährigen Doctorjubiläum.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/einfallvonenceph0000isid

Zu den ältesten Veröffentlichungen einer Geschwulst, die eine Encephalocele compliciert, gehört die des Jenenser Chirurgen Ried. Es ist hier zugleich der erste Fall mitgeteilt, in dem man eine Encephalocele an der nach neueren Forschungen typischen Stelle der Nasenwurzel beobachtet hatte. Auf die chirurgische Abteilung des Krankenhauses zu Erlangen wurde im Jahre 1835 ein halbjähriger kräftig entwickelter und gesunder Knabe gebracht, der mit einer haselnussgrossen, auf dem oberen Teil des Nasenrückens aufsitzenden Geschwulst geboren war. Dieselbe hatte sich in der letzten Zeit rasch vergrössert, so dass sie von einem zum anderen Augenwinkel und von der Mitte des Nasenrückens bis an die Stirnglatze reichte. Dem Gefühl nach war der am meisten vorragende Teil weicher, die übrigen Partieen resistent, die seitlichen Teile höckerig, der obere Teil glatt und von knöcherner Härte. Ziemlich starker Druck verursachte weder Schmerzen noch anderweitige irgend bemerkbare Erscheinungen. Gegen einen Hirnbruch sprach damals für den Operateur der Ort (es waren bis dahin noch keine Fälle von Hirnbruch an dieser Stelle bekannt gewesen), sowie die Kleinheit und Festigkeit der Geschwulst, besonders aber der Mangel der geringsten Hirnerscheinungen. Wegen des raschen Wachstums der Geschwulst entschloss sich der damalige Director des

Krankenhauses, Jaeger, zur Exstirpation derselben. Er führte einen Schnitt über die ganze Länge der Geschwulst, machte einen kleinen Querschnitt und konnte nach der Blutstillung einen Teil der Geschwulst von der Grösse einer gewöhnlichen Bleikugel, der bei genauerer Untersuchung nur aus Fettgewebe bestand, entfernen. Man konnte nunmehr eine stark vorstehende knöcherne Hervorragung im oberen Drittel der Wunde fühlen, und unterhalb derselben, der Stelle entsprechend, wo die Fettmasse entfernt war, floss aus einer Öffnung wasserhelle Flüssigkeit. Genauere Untersuchung und später der Sectionsbefund — das Kind starb 33 Stunden nach der Operation unter zunehmenden Respirationsbeschwerden — ergaben, dass ein Irrtum in der Diagnose stattgefunden habe und dass es sich doch um einen Hirnbruch handelte, den das Lipom complicierte.

Seit jener Zeit sind eine ganze Reihe von Geschwülsten in Verbindung mit Encephalocelen an den für diese typischen Stellen des Schädels beschrieben worden. Wenn auch manchmal z. B. bei Fettanhäufungen über einer Myelocele nur eine Hyperplasie vorhanden ist, so handelt es sich doch in den meisten beschriebenen Fällen um wirkliche Geschwülste, mögen sie entstanden sein durch Keimverirrungen und Keimversprengungen, wie dies Neufeld für die aus Geweben mesoblastischen Ursprungs bestehenden Geschwülste behauptet, oder entstanden aus der Wucherung von Nerven- und Gliasubstanz in der Hirnschicht der Cyste. Zu der ersten Art würden zu rechnen sein alle die Fälle von Encephalocystocelen mit Fibromen, von Angiomen in Hirnbrüchen, hierher würden weiter gehören die Ver-

bindungen mit Lipomen und Rhabdomyomen, und endlich als Vertreter der bösartigen Geschwülste ebenfalls mesoblastischen Ursprungs die Sarcome.

Ebenfalls in der Litteratur beschriebene Gliome dagegen würden zu den Geschwülsten gezählt werden müssen, bei denen die Neubildung aus der Nervensubstanz hervorgegangen ist.

Um im Verlaufe meiner Arbeit eingehend einen mir gütigst von Herrn Dr. E. Lexer überwiesenen, von ihm in der Königlichen Chirurgischen Universitätsklinik des Herrn Geheimrat von Bergmann zu Berlin operierten Fall besprechen zu können, will ich im folgenden zuvor noch einmal die bereits in der Litteratur vorhandenen analogen Fälle zusammenfassen. Erleichtert wird mir diese Arbeit nicht unwesentlich durch eine Zusammenstellung der soliden Tumoren, welche einer Cephalocele ihren Ursprung verdanken, die Dr. Fred Neufeld in seinem Aufsatz: „Beiträge zur Casuistik der angeborenen Schädelgeschwülste“ in Band 13 der Beiträge zur klinischen Chirurgie (1895) giebt, um ihnen einen in der Heidelberger Klinik von Czerny operierten Fall anzuschliessen. Ich werde mich bei der Anführung der einschlägigen Fälle aus der Litteratur an die Reihenfolge halten, die von Bergmann in seinem klassischen Werke über die chirurgische Behandlung von Hirnkrankheiten im ersten Capitel über Operation der Cephalocelen beobachtet.

Beginne ich mit den aus Bindegewebe bestehenden Tumoren, die von Bergmann als Encephalocystocelen mit Fibromen anspricht, so habe ich zunächst eines Falles von Muscatello zu gedenken. Ebenso, wie von Berg-

mann an einer Spina bifida lumbalis eines in den unteren Extremitäten gelähmten Kindes in den letzten Jahren die Umwandlung einer cystischen Geschwulst, deren flüssiger Inhalt sich nach aussen entleert hatte, und deren Oberfläche ein eiterndes Geschwür trug, in eine feste, harte Bindegewebsmasse hat beobachten können, sah Muscatello eine Combination von Hirnbruch mit Fibrom; er beschreibt aus dem pathologischen Institut zu Strassburg in seiner Arbeit „Über die angeborenen Spalten des Schädels und der Wirbelsäule“ in Langenbecks Archiv für Chirurgie, Band 47 (1894) unter zehn Fällen von verschiedenartigen Hirnbrüchen den folgenden als eine „Geschrumpfte Meningocele in der Hinterhauptgegend“. Bei einem 14 Monate alten Kinde war bei der Geburt in der Hinterhauptsgegend eine nussgrosse Geschwulst constatiert worden, die in der Folgezeit nicht an Umfang, aber an Härte zunahm. Die 14 cm im Umfang messende Geschwulst, die mit dünner, rosiger Haut bedeckt war, zeigte an einer Stelle eine kleine Fistelöffnung, aus der sich einige Tropfen dünnen Eiters entleeren, und in welche eine eingeführte Sonde $^1/_2$ cm eindringt. Der Tumor lässt sich durch Druck nicht verkleinern und ist vollständig undurchsichtig. Eine Knochenlücke ist nicht zu fühlen. Nach Entfernung der Geschwulst, die eine derbe, harte Consistenz zeigte und von faserigem Bau war, fand sich in ihr eine kleine Höhle, die durch eine Knochenlücke von 1 cm Durchmesser mit dem Schädelinnern communicierte. Durch einige Nähte wurden die Lappen der Tumorwand und die Hauträndер vereinigt, das Kind wurde gesund.

„Der abgetragene Tumor, von der Grösse einer Wall-

nuss, bestand aus einer fibrösen, derben und harten Masse, welche durch fetthaltiges Unterhautbindegewebe mit der Cutis lose verbunden ist. Die kleine ventrale, nach der Schädelhöhle schauende Fläche der Geschwulst ist glatt und an den Rändern von einer schmalen, aus derbem fibrösen Gewebe gebildeten Leiste begrenzt, welche eine Fortsetzung der Meningen darstellt. Mikroskopisch betrachtet, besteht die centrale Gewebsmasse aus einem derben fibrösen Gewebe, welches durch die Anordnung seiner teils netzförmig verflochtenen, teils gewundenen und zu Wirbeln zusammentretenden Faserbündel an den Bau eines Fibroms erinnert. Dieses an fixen Gewebszellen reiche Gewebe ist Sitz einer ausgedehnten Rundzelleninfiltration, die an einer Stelle, dem Ausgangspunkt des oben erwähnten kleinen Fistelganges, zu einem kleinen Abscess zusammenfliesst. Auf Sagittalschnitten durch die ganze Geschwulst lässt die von den Meningen gebildete Membran eine fibröse, dem Bau der Dura ähnliche Schicht und darunter eine dünne Lage von lockerem gefässreichen Bindegewebe erkennen, welche an die Arachnoidea erinnert. Die Dura mater tritt mit der beschriebenen fibromatösen Masse in Verbindung und lässt sich in derselben, immer dünner werdend, noch eine Strecke weit verfolgen, um zuletzt ganz zu verschwinden". Muscatello nimmt an, dass infolge der umschriebenen Eiterung chronisch-entzündliche Vorgänge sich in den Meningen einstellten, welche durch Gewebsneubildung und nachfolgende Schrumpfung zur Entstehung der fibrösen Masse geführt haben. So viel von diesem Fall!

Ich komme jetzt zu einigen Tumoren, bei denen der

Zusammenhang der bindegewebigen Geschwulst mit der Encephalocystocele durch Nachweis von Hirnsubstanz im Grunde der Geschwulst und einer cystischen, von dicker Bindegewebsschwarte umlagerten Höhle ohne weiteres erkannt werden konnte. Solche Fälle beschreiben Lyssenkow und Sklifossowski, deren Arbeiten mir leider nicht im Original zugänglich waren, und deren Angaben ich aus von Bergmanns Hirnchirurgie citieren musste.

Über das Vorkommen von Ganglienzellen und Neuroglia in einem bindegewebigen Tumor über der Nasenwurzel berichten ferner Lesage und Legrand. Sie hatten Gelegenheit einen neu geborenen Knaben zu beobachten, der auf der Nasenwurzel einen Tumor trug, welcher mandarinengross, breitbasig aufsass, von einem zum anderen inneren Augenwinkel reichte und nach oben auf die Stirn ragte. Die Haut über demselben war verschieblich und zeigte nirgends Adhärenz. Beim Schreien spannte sich der Tumor, der im übrigen von gleichmässig weicher Consistenz war, sich nicht durch Druck fortbringen liess und Pulsation zeigte. Wegen des rapiden Wachstums und der mehr und mehr beginnenden Athmungsstörung entschloss man sich bald, ohne zuvor eine sichere Diagnose gestellt zu haben, zur Operation. Das Kind starb nach sechs Tagen, wie es heisst, an Lungencongestion. Im Os frontale fand sich bei der Autopsie ein Loch von der Grösse eines 20-Centimesstückes, durch welches hindurch die Dura mit dem durch die Operation erzeugten Brandschorfe adhärierte. Das Gehirn und seine Häute erschienen normal, es bestand „keine Spur von Meningitis“. Die mikroskopi-

sche Untersuchung des bei der Operation abgetragenen, eingekapselten Tumors ergab Neuroglia und Ganglienzellen, eingeschlossen in bindegewebige, mit zahlreichen Blut- und Lymphgefässen erfüllte Massen.

In die Reihe derartiger Geschwülste gehört der Fall, den Neufeld in der eingangs erwähnten Arbeit aus der Heidelberger Klinik beschreibt. Es handelt sich um ein $1^1/_4$ Jahr altes Mädchen, das sonst gesund und gut entwickelt ist bis auf einen angeborenen Tumor. Derselbe sitzt apfelgross dicht unter der fühlbaren kleinen Fontanelle, er ist breit gestielt, die ihn bedeckende Haut ist an den Seiten normal, an der grössten Convexität stark verdünnt, rötlich und durchscheinend. Die nicht deutlich transparente Geschwulst zeigt keine Pulsation, keine Veränderung beim Schreien, ihre Consistenz ist gleichmässig derb und fest. Vor der Operation wurde die Diagnose auf Meningocele, wahrscheinlich mit obliteriertem Stiel gestellt. Bei der durch Czerny ausgeführten Operation, die Pat. gut überstand — sie konnte 6 Tage darauf aus der Klinik entlassen werden — entleerte sich aus den Spalträumen der Geschwulst eine lymphatische Flüssigkeit. Der Tumor war bis zu einem gewissen Grade abgekapselt und konnte bis zur Fontanelle exstirpiert werden. Die Fontanelle selbst fand sich durch eine tiefrote, stark vascularisierte Membran im Niveau des Knochens geschlossen. Bei mikroskopischer genauer Untersuchung beobachtete man im Anschluss an die die ganze Geschwulst überziehende Epidermis und die an der Basis mächtige Cutis besonders auf der Höhe der Geschwulst ein locker gefügtes Gewebe, welches aus einzelnen dicken, mit zahlreichen

lang ausgezogenen Kernen bedeckten Balken besteht, die sich unter einander und mit elastischen Fasern vielfach kreuzen und einen gelockten Verlauf zeigen. In dieser Schicht finden sich besonders dickwandige Gefässe. Es folgt weiter eine dritte Schicht, in der der Reichtum an dickwandigen Gefässen, ferner die Riesenzellenbildung in dem straffen fibrösen Gewebe charakteristisch ist, und in die versprengt, neurogliaartige Massen, charakterisiert durch grosse Kerne, umgeben von Protoplasma, und feinkörnige Grundsubstanz, gefunden werden. Die Gliamassen liegen entweder in einem, von dem umgebenden Gewebe eingekapselten Hohlraum, oder es ziehen starke gefässhaltige Balken in das Gliagewebe hinein. Noch weiter nach innen von dieser Schicht wurde wieder ein Gewebe aus kernbesetzten Balkenzügen gesehen, das weit reicher an Riesenzellenbildungen und an Gefässen war als das vorige, auch von dickwandigen Gefässen umgebene Gliamasse wurde noch weiter nach der Basis des Tumors zu gefunden.

Eine gliomatöse Wucherung hält Neufeld nicht für nachgewiesen, sondern nur Versprengung von Gliagewebe in einem fibrösen Tumor.

Einige weiter in der Litteratur beschriebene, in die Reihe der bindegewebigen Tumoren zu zählenden Fälle finde ich noch in Neufelds Arbeit kurz erwähnt. Da auch Neufeld die Fälle zum Teil nur nach Referaten kennt, und dieselben weniger genau untersucht, meist nur als verdickte Wandungen des Hirnbruches beschrieben sind, so kann ich mich darauf beschränken, sie hier nur anzuführen.

Von Dolbeau und Ripoll wurden vor mehreren Jahr-

zehnten eine Hernia frontalis resp. eine über einer Hernia frontoorbitalis sitzende Cyste mit 1 ½ cm dicker Wandung beschrieben. Ebenso ist ein Fall von Lallement referiert. Derselbe „incidierte bei einer 23 jährigen, von Kindheit an schwachsinnigen Person einen congenitalen, gestielten, hühnereigrossen Tumor, der beweglich der Regio occip. sup. aufsass. Nach 8 Tagen erfolgte Exitus; es erwies sich, dass im Innern der Geschwulst eine haselnussgrosse Encephalocele sass, während der übrige Teil aus dichtem Bindegewebe bestand".

Von Stoltz ist im Jahre 1866 ein Myxom beschrieben, das bei einem neugeborenen Mädchen über der kleinen Fontanelle sass.

Ich würde mich nunmehr zu den einen Hirnbruch complicierenden Angiomen zu wenden haben, die Lyssenkow und mit ihm von Bergmann als zweite aus dem Mesoblast hervorgehende Art von Geschwülsten rechnet. Als ersten Fall nenne ich den, welchen von Bergmann selbst schon in der vorletzten, zweiten Auflage seiner Hirnchirurgie als Beispiel für ein Angiom brachte: „Ein roter Wulst, wie ein Hahnenkamm, erhob sich über der auf der Glabella sitzenden Cephalocele, die zunächst für eine kugelförmig vorragende Teleangiektasie gehalten wurde. Nach der Exstirpation zeigte sie sich als ein etwa haselnussgrosses Hirnstück, dem unmittelbar das cavernöse Gewebe aufsass."

Zwei weitere hierhingehörige Fälle aus Herrn Geheimrat von Bergmanns Klinik beschreibt sein früherer Assistent Dr. de Ruyter in Band 40 von Langenbecks Archiv für klinische Chirurgie (1890) in einer Arbeit: „Schädel- und Rückgratsspalten." Der erste Fall (Fall 24

der Arbeit) betraf eine occipitale Encephalocele an der kleinen Fontanelle bei einem 4 Monate alten Kinde. Die Cyste enthielt nur Liquor, dagegen war die Cystenwand durch eingelagertes cavernöses Gewebe ausserordentlich verdickt. Im zweiten Falle (Fall 28 der Arbeit) handelte es sich um ein sonst gesundes, 7 Monate altes Kind gesunder Eltern, bei dem sich über der grossen Fontanelle eine kinderfaustgrosse Geschwulst befindet, die in kleinerem Umfange schon bei der Geburt bestanden und allmählich zugenommen haben soll. Die den Tumor bedeckende Haut lässt sich in Falten abheben; die Geschwulst zeigt weiche Consistenz und lässt sich nicht über dem Knochen verschieben. Bei der Operation wurde während des Abtragens der Geschwulst in der Fontanelle die Dura verletzt, es floss Liquor ab. Der Tod erfolgte nach 7 Tagen. Das Sectionsergebnis war insofern negativ, als eine eigentliche Todesursache nicht gefunden werden konnte. Es bestand keine Meningitis. Die Verwachsungsstelle der Geschwulst mit der Dura lag am Sinus falciformis; ein abnormer Knochendefect war nicht vorhanden, durch die weite Fontanelle war die Dura mit der Geschwulst verwachsen.

In Fall 25 der Arbeit beschreibt de Ruyter ferner ein ebenfalls für diesen Abschnitt interessantes Präparat aus der Sammlung der Klinik. Ein in der Gegend der Protuberantia occipitalis gestielt aufsitzender, von normaler Haut überkleideter, gut gänseeigrosser Tumor enthielt eine glattwandige Cyste von der Grösse einer Wallnuss. Die Cystenwand hatte eine Dicke von 2 bis 3 cm und bestand aus cavernösem Bindegewebe, in dem Hirnbestandteile nicht nachzuweisen waren. Die Cyste

stand durch einen Canal neben der Protuberantia occipitalis mit der Schädelhöhle in Verbindung; wohin der Canal geführt, war an dem Präparat, an dem auch die Dura fehlte, nicht mehr zu erkennen. Bemerkenswert waren an dem Präparat übrigens noch zwei Exostosen neben dem knöchernen Canal, deren eine mit Knorpeleinlagerung in Kirschengrösse sich aussen, die andere mit Knorpelüberzug sich an der Innenfläche des Schädels befand.

Weitere Angaben über Angiome in Hirnbrüchen sind noch von Breslau und Guersant gemacht; ersterer berichtet über eine fluctuierende, rotblaue, gestielte Geschwulst von Taubeneigrösse am linken inneren Augenwinkel eines gesunden Knaben, die sich bei der Section als eine zwischen Frontale, Ethmoidale und den Nasalia hervortretende Hydrencephalocele mit einem Angiom in der $^1/_2$ cm dicken Wand ergab. Letzterer beschreibt eine nussgrosse pulsierende violette Geschwulst, die einer erbsengrossen Encephalocele nasofrontalis aufsass.

Neufeld rechnet als vielleicht zu den Angiomen gehörig auch die von Talko beschriebene Geschwulst, die hart, von schwarzer Farbe, und einer Wacholderbeere ähnlich, einer Hernia frontalis aufgesessen hat.

Endlich möchte ich noch zwei Fälle hier erwähnen, den von Valenta und Wallmann und den von Sperling. Letzterer beschreibt als Complication eines Falles von beiderseitigem Hirnbruch an den inneren Augenwinkeln bei einem Neugeborenen einen Tumor, der excidiert wurde und sich bei mikroskopischer Untersuchung als ein plexiformes Angiom erwies, dessen Oberfläche von der Epidermis und der gesunden Cutis überzogen war,

das also im tiefer gelegenen lockeren subcutanen Zellgewebe sass. Nach vierzehntägiger Lebensdauer verstarb das Kind nach Angaben der Mutter „an Krämpfen". Im Sectionsbefund heisst es weiter, dass durch eine Membran, welche die vordere Wand der knöchernen Bruchpforte mit bilden half, links ein nahezu erbsengrosses Loch nach aussen zu der Stelle hin führte, wo das Angiom gesessen hatte.

Valenta und Wallmann erkannten im Jahre 1857 ein Angiom in Verbindung mit einem Hirnbruch. Sie hatten bei einem sonst kräftig entwickelten Neugeborenen eine Gefässneubildung der Dura diagnosticiert und operierten dies durch Abbinden des Stiels. Nach drei Tagen starb das Kind an Convulsionen. Trotz des Verbotes einer Obduction gelang es Valenta zu constatieren, dass, soweit die Inspection möglich war, bräunlichrote Massen die vordere Partie der Schädelhöhle erfüllten. Eine Meningocele, die durch eine Lücke zwischen dem Nasenfortsatz des Stirnbeins und zwischen dem herabgedrückten Nasenbein und dem Siebbein heraustrat, stand mit der Geschwulst in Verbindung. Die mikroskopische Untersuchung der letzteren, als deren Ursprung die inneren Hirnhäute, vorzugsweise die Pia, angegeben wird, ergab alle Symptome eines Angioms: kernreiches, interstitielles Grundgewebe und ein Maschenwerk mit engeren und weiteren cavernösen Räumen, in denselben enthalten geronnenes Blut in grosser Menge.

Drittens gehören nach Lyssenkow und von Bergmann zu den Geschwülsten mesoblastischen Ursprungs die Lipome. Den ältesten Fall dieser Art, von Ried beschrieben, habe ich schon zum Beginn meiner Arbeit

eingehend geschildert, ich brauche daher hier nur noch mal an ihn zu erinnern und gehe gleich zu einem Falle über, den Larger im Jahre 1877 in seiner Arbeit über die Encephalocele als selbst beobachtet beschreibt: es handelte sich um ein neugeborenes Mädchen mit zwei Geschwülsten auf dem Hinterhaupte. Die eine war eine enorme Hydrencephalocele occipitalis superior, die von der Grösse des Kinderkopfes selbst war. Die andere, von dieser getrennt durch die Protuberantia occipitalis, war ein sehr bewegliches, festeres Lipom von Olivengrösse, welches eine erbsengrosse Cyste einschloss und auf einer feinen, für eine Sonde gerade durchgängigen Schädellücke sass.

Hier ist ferner noch die Beobachtung eines complicierten Falles zu erwähnen, die Arnold aus der Heidelberger Klinik 1868 mitteilte. Ein grosses Lipom in der Gegend vor der grossen Fontanelle eines 9 Monate alten Knaben erstreckte sich durch eine Lücke im Schädel von 1 cm Durchmesser bis in die Seitenventricel. Hier endigte es in einer Auftreibung, die in ihrem Innern mehrere Stückchen Knorpel, Knochen und Knochenmarkgewebe enthielt. Arnold beschreibt den Fall als ein angeborenes lipomatöses Teratom.

Dieser letzte Fall bilde den Übergang zu den Rhabdomyomen in Verbindung mit Encephalocelen, welche Lyssenkow als vierte Abteilung in diese Gruppe einreiht. Er selbst hat sie nur als Teile anderer Mischgeschwülste gefunden. Nach von Bergmann gehört der im folgenden zu erörternde Fall hierher, den Dr. L. Erdmann aus Bessarabien 1868 als congenitales Myom an der Nasenwurzel mitteilt. Ein siebenmonatlicher Säugling, der in

das Stadtkrankenhaus zu Riga zur Operation gebracht wurde, zeigte ähnlich, wie es bei dem von mir später neu zu beschreibenden Falle gefunden wurde, gerade auf der Nasenwurzel einen weichen, von normaler Haut überdeckten Auswuchs, welcher die Gestalt einer zweiten, über der eigentlichen aufgesetzten Nase hatte, deren Rücken genau in der Verlängerung der Stirn lag. Das Ganze hatte das Ansehen einer zweistöckigen Nase. Die Geschwulst liess sich durch Druck nicht verkleinern, auch entstanden hierbei keine Hirnsymptome. Die mikroskopische Untersuchung des exstirpierten Stückes ergab „eine Menge nach allen Richtungen sich durchkreuzender Bündel von quergestreiften Muskelfasern und zweitens eine Menge neugebildeter und in der Entwickelung zu lymphkörperförmigen Gebilden begriffener Kerne, sowie eine Menge dieser letzteren selbst". Ein Zusammenhang der Geschwulst mit der Schädelhöhle wurde nicht erwiesen, doch darf man wohl mit Lyssenkow behaupten, dass hier wie in anderen Fällen, in denen angeborene Geschwülste der Bindesubstanz an den für Hirnbrüche typischen Stellen beobachtet wurden, Tumoren vorliegen, die aus den Hirnbrüchen hervorgegangen sind. Lyssenkow spricht sie als separierte Encephalocelen oder Cephalomata an.

Als letzte dieser Gruppe von bindegewebigen Geschwülsten seien nun im folgenden die in der Litteratur beschriebenen bösartigen, weiter wachsenden Tumoren in Complication mit Encephalocelen angeführt, im Gegensatz zu allen bisher genannten, die zu den gutartigen gerechnet werden müssen. Eine Anzahl Sarcome hat Lyssenkow in seiner mir leider unerreichbaren Disser-

tation über Hirnbrüche (Moskau 1896) angegeben, über weitere Sarcome berichten Talko, Sklifossowski, sowie Broca und Maurbac. In seiner sehr interessant geschriebenen Arbeit über angeborene Hirnhernien beschreibt Talko den folgenden Fall. Er hatte Gelegenheit, einen einen Monat alten Knaben in Behandlung zu bekommen, der von Geburt an an der Nasenwurzel eine Geschwulst trug, die, an der Glabella ihren Anfang nehmend, bis zu den inneren Augenwinkeln reichte und mit Ausnahme der Nasenspitze und der Nasenflügel den grössten Teil der Nase einnahm. Talkos Diagnose lautete auf Cerebralhernie. Die Geschwulst wurde mehrfach punctiert, wobei jedesmal eine helldurchsichtige Flüssigkeit herausfloss, welche einer synovialen ähnlich und mit Blutstrahlen vermischt war; auch Eisendrähte zog Talko durch die Geschwulst, um auf diese Weise durch eine Adhäsiventzündung die Schliessung einer vorhandenen Schädellücke zu fördern. Als das Kind im Alter von über fünf Monaten an einem Bronchialkatarrh starb — Cerebralsymptome wurden nicht wahrgenommen — erhielt Talko die Erlaubnis, die Geschwulst zu untersuchen. Es wurde dabei gefunden, dass unmittelbar über der Nasenstirnnaht auf der Mittellinie sich in den Stirnbeinen eine fast runde Öffnung befand, die einen Querdurchmesser von 13 mm hatte. Der Stiel der Geschwulst drang durch sie hindurch in die Schädelhöhle und stand mit dem Gehirn in directer Verbindung. Genauere Angaben konnten nicht gemacht werden, da Talko die Eröffnung des Schädels nicht gestattet war. Die Geschwulst erwies sich als eine Encephalocele nasofrontalis, die von über 1 cm dicken Hüllen umgeben

war. Die im Jahre 1869 durch Rudolf Virchow vorgenommene mikroskopische Untersuchung ergab in der äusseren Umhüllung reichliches Schleimgewebe und Muskelfasern, in der inneren von der Pia mater ausgegangenen Wucherung eine dichte Anhäufung eines losen, gefässreichen, hauptsächlich aus Spindelzellen bestehenden Gewebes von dem Bau des gewöhnlichen arachnoidealen Sarcoms. — Broca und Maurbac schildern ihren Fall als Sarcom der Hirnhäute, welches durch eine angeborene Schädelöffnung herauswuchs. Die Encephalocele, aus der es sich vielleicht entwickelt hatte, bestand nicht mehr.

Beispiele dafür, dass angeborene Geschwülste an den für Bruchpforten typischen Stellen des Schädels ihren Ursprung doch aus einer Encephalocele nehmen, auch wenn der Verschluss der Schädellücke inzwischen erfolgt ist, führt ebenfalls Lyssenkow an, der verschiedentlich in solchen Tumoren eingeschlossene Nervenelemente, graue Hirnsubstanz und Ganglienzellen hat nachweisen können. Einen ausserordentlich interessanten, und den eben aufgestellten Satz besonders beweisenden Fall giebt von Bergmann aus der russischen Litteratur wieder: Djakonow beschrieb eine Doppelgeschwulst am Sinciput eines achtjährigen Knaben. „Die eine war in die Augenhöhle, die sie nach Beiseiteschieben des atrophischen Bulbus enorm erweitert hatte, gedrungen, die andere hatte sich abwärts gegen die Nase entwickelt. Die Leichenuntersuchung zeigte zwei Defecte im Ethmoidale, getrennt durch die verkümmerte Crista galli. Durch den rechtsseitigen trat eine richtige Encephalocystocele aus, der linksseitige (nasocerebrale) war

von einer fibrösen Membran verschlossen, auf welcher eine solide fibröse Geschwulst mit viel gliomatösen Stellen sass. Es lagen also hier ein cystischer und ein solider Tumor nebeneinander. In den einen setzte sich der Stirnlappen des Hirns fort, der andere war im Niveau der von einer fibrösen Membran verschlossenen Knochenlücke abgeschlossen. Der ihm entsprechende Stirnlappen zeigte keine Ausstülpung. Klinisch wichtig war das Wachsen der Geschwulst. Klein bei ihrer Entstehung, war sie im achten Lebensjahre grösser als eine Mannesfaust."

Es bleibt mir nun bloss noch übrig, auf einen Fall einzugehen, den Hildebrand beschrieb. Er dient als einziges Beispiel für die zweite Gruppe der Geschwülste — Entstehung aus der Nervensubstanz. — Während nämlich verschiedene von den im Laufe dieser Arbeit angeführten Geschwülsten im Innern ihres sonst anders gearteten Baues einzelne versprengte Bestandteile des Centralnervensystems enthielten, giebt Hildebrand seinen Fall als telangiektatisches Gliom an. Es handelte sich um ein 14 Tage altes Mädchen, das mit einer Geschwulst auf der Stirn geboren, sich sonst normal befand und keine Erscheinungen zeigte, die auf Gehirnalterationen schliessen liessen. Die mittelfaustgrosse Geschwulst ist von verdünnter Haut bekleidet, durchscheinend und lässt als ihren Inhalt ziemlich viel Flüssigkeit erkennen und feste Teile in der Tiefe. Die Öffnung, durch die das Innere des Sackes mit der Schädelhöhle zu communicieren schien, war nicht deutlich abzutasten. Vor der Operation wurden vermittelst des Troicart 60 g klare Flüssigkeit abgelassen, beim Schnitt in die Tiefe kamen

nachher die festen Teile der Geschwulst zum Vorschein. In der Annahme, es handele sich um einen vorgefallenen Hirnteil, wurde die Operation abgebrochen. Das Kind starb an Meningitis. Bei der Autopsie fand man, dass der apfelgrosse Tumor durch einen Stiel, welcher in einer $1^1/_2$ cm im Durchmesser fassenden Öffnung an der Berührungsstelle des Siebbeins und der Nasenbeine in der Mitte des Schädels lag, mit der rechten Grosshirnhemisphäre zusammenhing. Der Stiel bestand aus Gehirnsubstanz, welche einen canalartigen Fortsatz des rechten Seitenventricels umschloss, er setzte sich fort in eine wallnussgrosse Blase, deren Wand gleichfalls aus Gehirnsubstanz bestand, und deren Höhle durch den Canal im Stiele mit dem Seitenventricel communicierte. Diese Encephalocele lag im Inneren des apfelgrossen Tumors, der hirnähnlich aussah, sich aber als eine solide, markige, stellenweise gallertartig aussehende Neubildung erwies. Die mikroskopische Untersuchung ergab als Bestandteile derselben zahlreiche kleinere und grössere Blutgefässe, zum Teil mit verdickten Wandungen oder mit einem Mantel von Spindel- und Rundzellen, ferner feinfaseriges Bindegewebe und in dessen Maschen grosse rundliche, homogene ein- bis zweikernige Zellen, die Verfasser als Gliazellen anspricht, und infolgedessen den Tumor als „ein sehr gefässreiches telangiektatisches Gliom“ diagnosticiert.

Ich gehe nunmehr zu der Beschreibung des Falles über, der in der Kgl. Chirurgischen Universitätsklinik zu Berlin zur Beobachtung kam.

Max Hartwig, 8 Monate alt, wurde auf den Rat des behandelnden Arztes am 5. Dezember 1898 in die

Königliche Klinik eingeliefert. Er ist das zwölfte Kind gesunder Eltern; bei seinen Geschwistern ist keinerlei Missbildung zur Beobachtung gelangt. Im fünften Monat der Schwangerschaft ist die Mutter, wie sie angiebt, ausgerutscht und, ehe sie den Sturz durch Ausstrecken der Hände mildern konnte, auf den Leib gefallen. Das Kind, welches gleichwohl ausgetragen wurde, zeigte bei der Geburt eine Missbildung der Nase, die im weiteren näher zu beschreibende Geschwulst, und war im übrigen gesund.

Status praesens: Das Kind ist gut entwickelt und in gutem Ernährungszustande. Der Gesichtsausdruck ist ruhig, infolge der Verunstaltung etwas blöde.

Der knorplige Teil der Nase erscheint stark nach unten gedrängt, wodurch die Nasenlöcher verkleinert sind. Der Nasenrücken hat eine flachkugelige Gestalt und ist stark verbreitert, von der Nase zu den Backen findet keine deutliche Abgrenzung statt. Es macht den Eindruck, als ob die Orbitalhöhlen weit auseinanderstehen. Die Haut des Nasenrückens ist bis zur Fossa canina verdickt und stark gespannt. Oben auf dem Nasenrücken bemerkt man zwischen der knorpligen und knöchernen Nase eine circuläre narbige Einziehung von der ungefähren Grösse eines Zehnpfennigstückes, mit seitlichen kleinen höckerigen Fortsätzen. In der Mitte der Narbe befindet sich eine deutliche fluctuierende Vorwölbung, deren Haut verdünnt, verwachsen und mässig gerötet ist.

Irgend welche anderen Defecte oder Missbildungen sind nicht vorhanden.

Eine sichere klinische Diagnose wurde nicht gestellt;

man dachte an ein Dermoid auf dem Nasenrücken, eine Verbreiterung der knöchernen Nase durch einen Tumor der Schädelbasis oder an eine Encephalocele.

Operation am 15. Dezember. (Dr. E. Lexer.)

Über den Nasenrücken wird ein Hautschnitt geführt mit rautenförmiger Umschneidung der narbigen Einziehung. Die verdickte Hautpartie entspricht einem als Lymphangiom angesehenen Tumor, der sich in die Tiefe fortsetzt, unter die nach vorn abgehobenen Nasenbeine (Os nasale und Processus nasalis maxillae) hinunter sich erstreckt und vor dem Vomer und der Nasenscheidewand so stark entwickelt ist, dass eine Vereinigung der knorpeligen Nase auf der linken Seite mit der knöchernen Nase verhindert ist. Der lymphangiomatöse Tumor setzt sich nach oben unter das linke, sehr stark abgehobene Nasenbein bis in die Gegend der Siebbeinzellen fort, nach stumpfer Herauslösung dieses Fortsatzes gewahrt man einen Defect der Schädelbasis in ungefährer Grösse eines Fünfpfennigstückes und aus der Öffnung sieht man pulsierend Liquor cerebrospinalis abfliessen. Der Defect wird zu schliessen gesucht durch Umknicken des linken Nasenbeins und Fixation desselben in dieser Lage durch einige Catgutnähte. Über diese nunmehr gedeckte Stelle wird ein Tampon gelegt und dieser aus der an beiden Wundwinkeln durch Seidenknopfnähte verkleinerten Wunde herausgeleitet. Es wird zum Schluss ein kleiner Druckverband angelegt.

Mutmassliche Diagnose: Man nimmt ein congenitales Lymphangiom am Nasenrücken an, das zwischen knorpliger und knöcherner Nase sich unter das linke Nasenbein fortsetzend, mit einer linksseitigen Encephalo-

cele sincipitalis (inferior) nasoethmoidalis in Verbindung steht.

16. XII. Es tritt ein staffelförmiger Temperaturanstieg ein. Mittags 38,3, abends 39,1. Das Kind ist sehr unruhig und verweigert die Nahrungsaufnahme. Da der Verband stark durchtränkt ist, werden die aufliegenden Gazeschichten gewechselt.

17. XII. Die Temperatur ist wieder bis auf 37,9 abgefallen. Wegen starker Durchtränkung des Verbandes wird die Gaze wieder gewechselt. Der Zustand des Kindes ist derselbe wie am Tage zuvor.

18. XII. Jäher Tempersturanstieg auf 39,8 des Morgens, auf 40,2 abends. Der stark durchtränkte Tampon wird nunmehr herausgenommen, und es entleert sich hierauf trübe flockige Flüssigkeit aus der Wundhöhle (Meningitis). Alle Nähte werden entfernt, die ganze Wunde wird breit tamponiert.

Öfteres Erbrechen; enge und ungleiche Pupillen.

19. XII. Temperatur morgens 39,6, abends 40,5. Zuweilen ein crie hydrocephalique! Das Abdomen ist mässig eingezogen, Lähmungserscheinungen sind nicht vorhanden.

Am 20. und 21. XII. ist der Zustand wenig verändert, die Temperatur hält sich auf derselben Höhe. Der Verband wird täglich erneuert.

22. XII. Unter zunehmenden meningitischen Symptomen tritt, nachdem die Temperatur morgens noch bis auf 40,8 angestiegen war, abends der Exitus ein.

An dem herausgenommenen Gehirn, an dem man die Glabella mit Nasenbeinen, Nasenscheidewand und Vomer belassen hat, nimmt man zu beiden Seiten der

genannten knöchernen Partieen noch kleinfingerdicke lymphangiomatöse Geschwulstmassen wahr. Unter dem aufgeklappten linken Nasenbein liegt deutlich die vorhin erwähnte Schädellücke, aus der bei der Operation Liquor pulsierend abgeflossen war. Die hier eingeführte Sonde dringt leicht in einem Canal, der auf mehreren Frontalschnitten durch das Gehirn deutlich zu erkennen ist, in das Innere der linken Hemisphäre und lässt den Zusammenhang zwischen der Lücke und dem linken Seitenventricel erweisen. Die rechte Hemisphäre ist an der Bildung der Encephalocele, mit der wir es zu thun haben, nicht beteiligt.

Die genaue mikroskopische Untersuchung des exstirpierten, ungefähr zwei Fingerglieder grossen Tumors, der in steigendem Alkohol gehärtet und in Celloidin gebettet ist, und von dem eine grössere Anzahl Schnitte in verschiedenen Ebenen angefertigt und z. T. mit Hämalaun und Eosin, andere mit Hämalaun und Orange, noch andere mit Picrocarmin gefärbt sind, ergiebt den folgenden Befund:

Man sieht zunächst normale Haut, dünne Epidermislagen, darunter die dicke Cutis von normaler Beschaffenheit, ohne ausgeprägte Papillenentwicklung. Auffallend viel quer und schräg getroffene Haarbälge und Haarbalgdrüsen wechseln sich mit Schweissdrüsen ab. Vereinzelte kleine Gefässlumina und zellreiche Partieen sind auf allen Schnitten sichtbar. In den tieferen Schichten kommt man auf einige Knorpelpartieen und Durchschnitte von Muskelfasern, die wohl von den Orbitalmuskeln stammen. Dann folgt reich entwickeltes fibrilläres Bindegewebe mit spärlichen Zellen mit länglichen Kernen. Am

wichtigsten aber für die Beurteilung der Geschwulst erscheinen mir die zahlreichen erweiterten Lymphgänge und weitmaschiges alveoläres Gewebe. Die Wände der Alveolen werden durch grosskernige schlanke Zellen (Endothelien) gebildet, die meistens nur einschichtig, stellenweise zu mehreren Schichten angehäuft sind. Blut findet sich nicht in den Hohlräumen und erweiterten Gängen, wohl aber eine weisslichgelbe, schollige, homogene Substanz, zwischen die eingelagert, wenige Leukocyten erkennbar sind. Eine Entwickelung nervöser Bestandteile lässt sich nirgends nachweisen. Ich glaube, dass man den erwähnten Inhalt als Lymphe zu betrachten hat, und möchte die Geschwulst deswegen und wegen des stark entwickelten Bindegewebes als ein fibromatöses Lymphangiom ansprechen.

Ein Lymphangiom in Verbindung mit einer Encephalocele ist meines Wissens in der Litteratur noch nicht beschrieben. Hierdurch würde sich der von mir beschriebene Fall also von den anderen angeführten und ausführlicher wiedergegebenen unterscheiden. Im übrigen aber ähnelt er den anderen wohl in jeder Beziehung, sowohl was den typischen Sitz der Cephalocele an der Nasenwurzel als auch das Angeborensein der ganzen Geschwulst betrifft, und leider ähnelt er ihnen fast allen auch in Bezug auf den letalen Ausgang. Nur zwei von den Fällen, die ich zusammenfassend hier nannte, sind in Heilung übergegangen, alle anderen sind letal geendigt. Als Todesursache wird meist Meningitis angegeben, aber auch über die verschiedensten anderen wird berichtet, so über Respirationsbeschwerden, Krämpfe, Lungencongestion und Bronchialkatarrh, doch wird wohl

in mehreren von diesen Fällen auch Meningitis den Tod verschuldet haben.

Diesen ungünstigen Ausgängen gegenüber könnte man sich vielleicht auf den Standpunkt stellen, entweder die unglücklichen Kinder überhaupt nicht zu operieren, oder aber doch, um die Meningitisgefahr zu verringern, möglichst wenig radical, eine Ansicht, die noch vor zehn Jahren von ersten Chirurgen ausgesprochen wurde. Angesichts der absolut infausten Zukunft aber, der die mit Encephalocelen behafteten Kinder entgegensehen, und angesichts der enormen Errungenschaften der Hirnchirurgie muss man doch entschieden von diesem nihilistischen oder doch nicht radicalen Standpunkt zurückkommen.

Wie von Bergmann an der Hand mehrerer Statistiken nachweisen kann, wurden von 24 occipitalen Geschwülsten 4 tot geboren, 11 starben in den ersten 5 Wochen, 6 in einer nicht näher bezeichneten Zeit, sodass nur 3 am Leben blieben. Von 32 sincipitalen Hernien war eine tot geboren, 18 starben in den ersten 4 Jahren, 8 ohne Zeitangabe, 5 blieben am Leben. Eine andere Statistik aus dem Moskauer Findelhause besagt, dass von 42 Findlingen mit Encephalocelen 39 innerhalb der ersten Monate starben, das Schicksal der übrigen 3 im zweiten Monate aus dem Findelhaus Entlassenen ist unbekannt.

So kann man also wohl kaum davon sprechen, dass man durch die Operation schaden könne, eher nützen. Aber auch die Behandlung durch Druck, Punction und Abbinden der Geschwulst hat nur sehr wenig gute Resultate gezeitigt, und so empfiehlt von Bergmann, ge-

stützt auf die feststehende Thatsache, dass die Hirnpartieen, die sowohl bei sincipitalen wie occipitalen Encephalocelen in Betracht kommen, ohne Ausfallssymptome verloren gehen können, auf das bestimmteste nur die Radicaloperation, d. h. die Exstirpation beziehungsweise Abtragung der Geschwulst, die er nur in bestimmten Fällen als contraindiciert erklärt.

Zum Schlusse bitte ich meinen hochverehrten Lehrer, Herrn Privatdocenten Dr. E. Lexer, um die Erlaubnis, ihm an dieser Stelle für die Anregung zu dieser Arbeit sowie seine bereitwillige Unterstützung bei derselben und die Überlassung der Präparate und der Krankengeschichte meinen aufrichtigsten Dank aussprechen zu dürfen.

Litteratur.

1. Ernst von Bergmann: Die chirurgische Behandlung von Hirnkrankheiten. Dritte Auflage. Berlin 1899, Aug. Hirschwald.
2. Dr. Fred Neufeld: Beiträge zur Casuistik der angeborenen Schädelgeschwülste. Beiträge zur klinischen Chirurgie, Band 13.
3. Prof. Ried-Jena: Über angeborene Hirnbrüche in der Stirn- und Nasengegend. Illustrierte med. Ztg. 1852.
4. Muscatello: Über die angeborenen Spalten des Schädels und der Wirbelsäule. Langenbecks Archiv für Chirurgie, Bd. 47.
5. Lesage et Legrand: Des néoplasies nerveuses d'origine centrale. Archives de physiologie 1888 II.
6. Dr. de Ruyter: Schädel- und Rückgratsspalten. Langenbecks Archiv für klinische Chirurgie, Band 40.
7. Prof. Valenta und Dr. Wallmann: Eine seltene Geschwulst oberhalb der Nasenwurzel eines neugeborenen Kindes. Zeitschrift der k. k. Gesellschaft der Ärzte zu Wien, 1858.
8. Max Sperling: Ein Fall von beiderseitigem Hirnbruch an den inneren Augenwinkeln bei einem Neugeborenen. Königsberger med. Dissertation 1889.
9. Larger: De l'exencéphale. Archives générales de Médecine. 1877 tome 29/30.
10. Arnold-Heidelberg: Ein Fall von angeborenem lipomatösen Teratom der Stirngegend. Virchows Archiv, Band 43.
11. Dr. L. Erdmann: Ein Fall von congenitalem Myom an der Nasenwurzel. Virchows Archiv, Band 43.
12. Dr. Joseph Talko: Über angeborene Hirnhernien. Virchows Archiv, Band 50.
13. Dr. Hildebrand: Zur operativen Behandlung der Hirn- und Rückenmarksbrüche. Deutsche Zeitschr. für Chirurgie, Bd. 28.

Thesen.

I.

Die Behandlung der Cephalocele durch Druck, Punction oder Abbinden, hat der Radicalcur, d. h. der Exstirpation der Geschwulst, zu weichen.

II.

Die locale Anästhesie, speciell die Infiltrationsanästhesie nach Schleich und die regionäre Cocaïnanästhesie nach Oberst, ist in sehr vielen Fällen imstande, die allgemeine Narkose zu ersetzen.

III.

Die Behandlung tuberculöser Kranken in geschlossenen Heilanstalten ist durchaus erstrebenswert.

Lebenslauf.

Verfasser, Isidor Grosser, jüdischer Religion, wurde geboren zu Prenzlau in der Uckermark als Sohn des praktischen Arztes Sanitätsrat Dr. Julius Grosser. Er besuchte das Prenzlauer Gymnasium, von welchem er am 15. März 1895 mit dem Zeugnis der Reife nach Jena entlassen wurde, um Medicin zu studieren. Hier genügte er auch seiner activen Dienstpflicht. Seit Ostern 1896 ist er bei der Berliner medicinischen Facultät immatriculiert, bestand im März 1898 die ärztliche Vorprüfung und im März 1899 das Tentamen medicum und das Examen rigorosum.

Während der klinischen Semester war er bisher als Famulus thätig ein Vierteljahr bei Herrn Professor Dr. Goldscheider auf der seiner Leitung unterstellten inneren Abteilung des städtischen Krankenhauses Moabit und drei viertel Jahre zunächst unter Herrn Professor Dr. Nasse, und nach dessen plötzlichem Tode unter Herrn Privatdocent Dr. E. Lexer in der Poliklinik der Königl. chirurgischen Universitätsklinik.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen, Kliniken und Curse folgender Herren Professoren, Docenten und praktischen Ärzte:

In Jena: Ernst Haeckel, Kükenthal, Walther, Ziehen.

In Berlin: v. Bergmann, E. du Bois-Reymond (†), E. Fischer, Fritsch, Gebhard, Gerhardt, Goldscheider, Hertwig, Kaufmann, Koblank, W. Krause, Lesser, L. Lewin, Lexer, Litten, Loewe, J. Munck, Nasse (†), Olshausen, Pinner, Reinhardt, Senator, Hans Virchow, Rudolf Virchow, Waldeyer, Warburg.

Allen diesen seinen hochverehrten Lehrern sagt Verfasser an dieser Stelle seinen aufrichtigen Dank.